

Hydrencephalocoele occipitalis inferior congenita.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin.

Vorgelegt

der hohen medicinischen Facultät zu Göttingen

von

Hugo Steinmeyer

aus Braunschweig.

Braunschweig 1873.

Druck der Herzoglichen Waisenhaus - Buchdruckerei.

Im Mai 1870 wurde in die chirurgische Abtheilung des hiesigen Ernst-August-Hospitals ein Kind aufgenommen, das eine faustgrosse Geschwulst am Hinterhaupte zeigte. Herr Obermedicinalrath Baum diagnosticirte eine Hydrencephalocoele und wurde Heilung derselben durch allmählig gesteigerte Compression versucht.

Das Kind starb nach 37 tägiger Behandlung.

Da die Fälle von angeborener Hydrencephalocoele nur selten zur Beobachtung kommen und über ihre Entstehung wie Behandlung noch heute verschiedene Controversen bestehen, beschloss ich, diesen Fall einer näheren Betrachtung zu unterziehen.

Herr Obermedicinalrath Baum war so gütig, mir denselben zu meiner Dissertation zu übergeben.

Herr Professor Krause unterstützte mich bereitwilligst bei der näheren Untersuchung.

Ich nehme daher die Gelegenheit wahr, beiden meinen hochverehrten Lehrern meinen tiefgefühltesten Dank auszusprechen.

Die genauere Kenntniss der Hirnbrüche verdanken wir erst den Forschungen einzelner Gelehrten der Neuzeit.

Der erste der die Bezeichnung „Hirnbruch“ gebraucht, ist Ledran ¹⁾. Als besonders vorzüglich sind

¹⁾ Ledran, Observations de chirurgie. Paris 1731.

dann hervorzuheben die Arbeiten von Meckel ¹⁾, Niemeyer ²⁾, Virchow ³⁾, und vor allem die Monographie von Spring ⁴⁾. Zur Kenntniss der Gesamtlitteratur über die Hirnbrüche verweise ich auf die Bearbeitung der Chirurgie des Kopfes von Professor Heinecke ⁵⁾.

Wie wichtig die genaue Kenntniss dieses Leidens für den Chirurgen sein muss, liegt auf der Hand, da der unmittelbare Zusammenhang des Tumor-Inhalts mit dem des Schädels jede eingreifende Operation als jedesmal fast sicher tödtlich untersagen muss.

Noch in der neueren Litteratur sind verschiedene Fälle bekannt, wo durch die nach unrichtiger Diagnose unternommene Operation rasch der Tod herbeigeführt wurde. So theilt Dr. Hildebrandt in einem Aufsatz über angeborene Hirnbrüche ⁶⁾ einen Fall mit, der in der Klinik von Lallemand zu Paris vorkam. Derselbe nahm in seinem Hospitale ein Mädchen auf, von 23 Jahren, das am unteren Theile der Occipital-Gegend eine gestielte Geschwulst von der Grösse eines kleinen Hühnereies zeigte. Um dieselbe zu exstirpiren wurde an ihrer Basis ein Zirkelschnitt gemacht. Es war dadurch eine Membran bloss gelegt, die wegen ihres weissen glänzenden Aussehns für die Dura gehalten wurde. Die deshalb genauer angestellte Untersuchung

¹⁾ Meckel, Archiv für Physiologie. 1. Band pag. 28.

— Patholog. Anatomie. pag. 30. Leipzig 1812.

²⁾ Niemeyer, De hernia cerebri congenita Dissertatio. Halae 1833.

³⁾ Virchow. Geschwülste. Band III. pag. 270.

⁴⁾ Spring, Monographie de la Hernie du Cerveau. Bruxelles 1853.

⁵⁾ Handbuch der Chirurgie von Dr. v. Pitha u. Dr. Billroth. 3. Band 1. Abtheilung 1. Lieferung 2. Hälfte Seite 128.

⁶⁾ Graefe's und Walther's Journal der Chirurgie Band 19 H. 1—4 pag 638.

ergab, dass der Tumor aus der Schädelhöhle durch ein Loch im os occipitis ausgetreten war und wurde die Operation daher unterlassen. Eine bald auftretende Meningitis veranlasste nach 8 Tagen den Tod. Die Geschwulst enthielt eine verlängerte Partie beider Hemisphären des Kleinhirns. Ebenso führt Adams zwei Fälle an, wo die Geschwulst als seröse Cyste diagnosticirt war und der Tod gleich nach der Operation erfolgte. —

Wenn nun auch die therapeutischen Massregeln, die bisher gegen diese Geschwülste angewandt sind, nur in verhältnissmässig sehr wenigen Fällen günstige Resultate geliefert haben, so sind es grade diese wenigen günstigen Erfolge, die zu weiteren Forschungen auf diesem Gebiete auffordern. Die Behandlung dieser Tumoren muss eben je nach ihrem Zusammenhang mit den verschiedenen Theilen des Schädelinhalts eine verschiedene sein und nur durch eine genaue Unterscheidung der einzelnen Formen kann diese oder jene Behandlungsweise Erfolg versprechen.

Ich will daher, bevor ich zu unserm speciellen Fall übergehe, eine kurze Characteristik der einzelnen Arten der Hirnbrüche und ihrer Hauptsymptome vorausschicken, soweit sie mir aus den in der Litteratur bekannten Fällen als die hervorstechendsten erscheinen.

Unter Hirnbruch versteht man im Allgemeinen jede Geschwulst am Schädel, die durch einen Theil des Schädelinhalts gebildet wird, der durch ein abnormes Loch im knöchernen Schädeldach unter die weichen Schädeldecken ausgetreten ist. Je nachdem der Defect im knöchernen Schädel ein angeborener oder durch traumatische, operative oder chronisch-entzündliche Vorgänge entstanden war, unterscheiden wir einen angeborenen und erworbenen Hirnbruch.

Nach dem Inhalte der Geschwulst theilen wir die Hirnbrüche ein in Meningocele, Encephalocele und Hydrencephalocele.

Bei der Meningocele besteht der Inhalt des Tumors nur aus seroöser Flüssigkeit. Das Gehirn ist vollständig intact; der Sack wird gebildet durch die weichen Schädeldecken, in die die Duramater und das parietale Blatt der Arachnoidea vorgestülpt sind.

Mit Encephalocele bezeichnen wir den Fall, wo in diese vorgestülpten Hirnhäute auch ein Theil des Gehirns vorgetreten ist, ohne dass derselbe mit einem der Hirnventrikel in Verbindung steht. Der vorliegende Hirntheil ist dann von dem visceralen Blatt der Arachnoidea und der Piamater bedeckt.

Der vorgefallene Hirntheil kann entweder allein den Inhalt des Tumor bilden oder von seroöser Flüssigkeit umgeben sein. Man könnte hiernach eine einfache und complicirte Encephalocele unterscheiden.

Die Hydrencephalocele ist dadurch characterisirt, dass der vorgefallene Hirntheil selbst oder auch der Geschwulstsack direct mit einem oder mehreren Hirnventrikeln communicirt, die hydrocephalisch entartet sind. Den letzteren Fall, wo also der Hirntheil nicht mit einem Ventrikel communicirt, bezeichnet Prof. Heinecke in der oben citirten Arbeit als Cenencephalocele, ein Name, der jedenfalls practisch keinen Werth hat und deshalb besser wegzulassen ist.

Eine vierte Art von Hirnbruch ist die von Heschel¹⁾ als Porencephalie bezeichnete. Dieselbe beruht auf mangelhafter Entwicklung eines Theils des Gehirns. Ein angeborener Hirndefect führt zu einer

¹⁾ Vierteljahrsschrift für die practische Heilkunde. 1859. Band 1 pag. 59. 1861 Band 2 pag. 102.

Communication der Hirnhöhlen mit dem Arachnoideal-Cavum und wird der so entstandene blasenartige Raum, der gegen die Dura hin durch die weichen Hirnhäute begrenzt wird, durch Serum ausgefüllt. Sämmtliche bekannte Fälle dieser Art waren mit motorischen oder sensibeln oder psychischen Störungen verbunden. Eine äussere Geschwulst, also eine Ausstülpung der Hirnhäute war in den von Heschel gesammelten Fällen nicht complicirt. Es würde daher diese Missbildung nicht als Hirnbruch bezeichnet werden können, wenn nicht von Billroth ¹⁾ ein Fall beschrieben wäre, der als eine Porencephalocoele, also eine Porencephalie complicirt mit äusserem Geschwulstsack zu bezeichnen ist.

Derselbe betraf ein 2½jähriges Mädchen. Dasselbe hatte auf der Höhe des Kopfes an der rechten Seite eine der Kopfgrösse selbst nahezu gleich grosse Geschwulst mit breiter Basis aufsitzend. Ein deutlich zu fühlender Knochendefect des Schädeldachs machte den Zusammenhang der äusseren Geschwulst mit dem Schädelinnern gewiss.

Nach wiederholt ausgeführten Punctionen und Jod-injectionen starb das Kind. Die Section ergab einen directen Zusammenhang der Geschwulst mit dem Seitenventrikel und zwar durch einen kraterartigen Hirn-defect, der die ganze rechte Hemisphäre bis in den Ventrikel durchsetzte.

Da das Kind geistig vollkommen normal entwickelt auch sonst weder in der motorischen noch sensibeln Sphäre ~~keine~~ Störungen gezeigt hatte, müssen wir diesen Fall als den geringsten Grad einer Porencephalie bezeichnen. Die sichere Diagnose eines solchen,

¹⁾ Archiv für klinische Chirurgie. 1863. Band 3 pag. 393.

bisher einzigen Falles zu stellen, möchte wohl nie möglich sein.

Die hervorragendsten Unterscheidungssymptome der einzelnen Arten sind folgende:

Die Meningocele ist eine weiche fluctuirende, bei auffallendem Licht durchscheinende Geschwulst, die immer Neigung hat sich zu vergrössern. Fortgesetzter Druck auf dieselbe ruft Hirnerscheinungen hervor. Pulsation oder synchronische Respirationsbewegungen sind nicht vorhanden. Ihr Inhalt besteht aus Arachnoidealflüssigkeit.

Die Encephalocele unterscheidet sich von der Meningocele besonders dadurch, dass man in ihr feste Theile durchfühlt, dass sowohl Pulsation als Respirationsbewegungen an ihr zu bemerken sind und dass schon geringerer Druck auf den Tumor Hirnerscheinungen im höheren Masse hervorruft. Ist ausser dem vorgefallenen Hirntheil Flüssigkeit vorhanden, so ist dieselbe Arachnoideal-Wasser.

Die Hydrencephalocele reagirt auf äusseren Druck gar nicht und zeigt weder Pulsation noch Respirationsbewegungen. Ihr Inhalt besteht aus einem Theil des Gehirns und Cerebrospinalflüssigkeit.

Bei allen drei Arten sind an ihrer Basis mehr oder weniger die Ränder einer Knochenlücke durchzufühlen.

Was den Sitz der angeborenen Hirnbrüche anbetrifft, so ist es bei weitem vorwiegend die Hinterhauptsgegend, an der sie beobachtet sind, wo sie theils oberhalb der *Protuberantia occipitalis externa* oder unterhalb derselben austreten.

Ferner kommen sie vor an der Stelle, wo die Stirnbeine mit den Nasenbeinen zusammentreffen. Als seltenere Ausgangsstellen sind noch aufzuzählen; die

Glabella, die grosse Fontanelle, an der Seitenfläche des Schädels entweder die hintere Seitenfontanelle oder eine Lücke in der Sutura squamosa, an der Schädelbasis Lücken zwischen os ethmoidale und os sphenoidum oder endlich die Fissura orbitalis superior und inferior. —

Den uns vorliegenden Fall habe ich als eine Hydrancephalocoele occipitalis inferior congenita bezeichnet und mag derselbe als ein Beitrag zur Kenntniss dieser nur seltenen Fälle dienen. —

Emilie Riechers aus Celle ist im Februar 1872 geboren. Sie war das erste Kind ihrer Eltern, die sich erst spät, — der Vater war 47, die Mutter 30 Jahre alt — verheirathet haben. Beide stammen aus gesunder Familie und sind selbst immer gesund gewesen. Die Schwangerschaft verlief normal, jedoch ist die Mutter etwa 2 Monate vor der Entbindung gefallen, ohne irgend welche Beschwerde danach empfunden zu haben. Die Geburt verlief normal und leicht. Gleich nach der Geburt wurde an dem Hinterkopf des sonst gut entwickelten Kindes eine weiche Geschwulst bemerkt von der Grösse einer Wallnuss. Die Mutter hatte reichliche und gute Milch und hat dieselbe das Kind, das die Brust gern nahm, von vornherein gestillt.

In seinem ganzen Befinden zeigte das Kind anfangs nichts abnormes. Schon nach wenigen Wochen, in denen sich die Geschwulst stetig vergrösserte, litt dasselbe häufig an Erbrechen. Zugleich traten zitternde Bewegungen der Extremitäten und Hin- und Herschleudern des Kopfes auf, auch weinte das Kind viel. Aerztliche Hülfe wurde nicht zugezogen.

Am 13. Mai 1873 wurde das nun 15 Monate alte

Kind in die chirurgische Abtheilung des hiesigen Ernst August-Hospitals aufgenommen.

Die Mutter stillt das Kind noch. Dasselbe ist blass, mager, Muskulatur schlaff. Sämmtliche Schneidezähne und 4 Backenzähne sind vorhanden. Der Kopf ist ein wenig mikrocephalisch mit kleinem Gesichtswinkel und schmaler, seitlich comprimierter Stirn. Den sich vorfindenden Strabismus convergens will die Mutter schon seit der Geburt bemerkt haben.

Das Kind ist sehr unruhig, schlägt mit Händen und Beinen um sich und versteckt bei Annäherung fremder Personen ängstlich das Gesicht. Es nimmt die Brust gut an und zeigt in seinem Allgemeinbefinden sonst nichts abnormes. Am unteren Theil der Hinterhauptsgegend etwas rechts von der Mittellinie befindet sich eine mannsfaustgrosse, länglich runde Geschwulst an ihrer Basis etwa halb so dick als in ihrem grössten Durchmesser. Die dieselbe bedeckende Haut ist dünn, gespannt, spärlich mit kleinen Härchen besetzt, an einzelnen Stellen excoriirt und mit Schmutzborken bedeckt. An der Basis der Geschwulst ist ziemlich deutlich der glatte Rand einer Knochenlücke durchzufühlen. Der Tumor zeigt nur undeutlich Fluctuation und fühlt man in der Tiefe breiigweiche Theile. Druck auf denselben ruft weder Schmerzensäusserungen noch Hirnerscheinungen hervor, auch ist weder Pulsation noch synchronisches Anschwellen bei den Respirationen zu bemerken.

Diese Symptome machten das Vorhandensein eines Hirnbruchs unzweifelhaft. Es war nun zu entscheiden, ob es eine Meningocele, Encephalocele oder Hydrencephalocele war. Gegen die beiden ersteren sprach besonders der Umstand, dass Druck auf den Tumor keine Hirnerscheinungen hervorrief, dass ferner die

Geschwulst durch verstärkte Expirationen des Kindes nicht vergrößert wurde; gegen Meningocele das deutliche Vorhandensein breiiger relativ fester Theile, gegen Encephalocele das Fehlen der Pulsation.

Es konnte somit die Diagnose einer Hydrencephalocele gerechtfertigt erscheinen, und wurde desshalb von jeder eingreifenden Operation Abstand genommen. Jedoch sollte der Versuch gemacht werden, die Geschwulst durch allmähliche Compression zu verkleinern. Dieselbe wurde zu dem Zweck, nachdem die äussere Haut sorgfältig gereinigt war, mit einem Heftpflasterstreifen in horizontaler und vertikaler Richtung unwickelt. Das Kind zeigt darauf keine Reaction, nimmt die Mutterbrust gut an, zeigt sich aber in Gegenwart fremder Personen ängstlich abwehrend.

15. Mai.

Das Allgemeinbefinden ist gut. Die Heftpflaster-einwicklung wird erneuert und dies in den folgenden Tagen täglich wiederholt.

18. Mai.

Da die Geschwulst, die anfangs mit Kopf einen Umfang von 52 Ctm. hatte, sich um 5 Ctm. verkleinert und das Allgemeinbefinden des Kindes sich in nichts verschlechtert hat, wird der ganze Tumor dicht mit Heftpflasterstreifen sowohl in horizontaler als vertikaler Richtung fest unwickelt. Die vertikalen Streifen werden um die Stirn geführt.

19. Mai.

Der Verband wird abgenommen. Die Geschwulst ist wiederum um 1 Ctm. kleiner und besonders schlaffer. Das Kind hat ruhig geschlafen. Die Digestionsorgane fungiren normal.

Die Geschwulst wird mit leinenen Compressen, die mit Ungt. Zinc. bestrichen sind, umhüllt und wieder mit Heftpflaster fest eingewickelt.

20. Mai.

Die Compression wird durch zwei neue Heftpflasterstreifen, die fester angezogen werden, verstärkt. Das Kind bricht zuweilen, ist aber sonst munter und nimmt die Brust gut an.

21. Mai.

Da das Befinden des Kindes ungestört bleibt, wird die Compression in den folgenden Tagen täglich verstärkt.

28. Mai.

Der Verband wird abgenommen. Auf der Höhe des Tumors sind einige wund Stellen, die mit Ungt. Zinc. verbunden werden. Einwicklung erneuert, Allgemeinbefinden gut.

3. Juni.

Das Kind hat sehr unruhig geschlafen, schreit viel und schlägt wieder mehr mit den Extremitäten um sich. Da es seit gestern verstopft gewesen, bekommt es ein Kaltwasserklystier. Stuhlgang erfolgt erst nach viermaliger Wiederholung desselben und war auch in den folgenden Tagen Kothentleerung nur auf ein Klystier zu erreichen.

7. Juni.

Das Kind ist jetzt bedeutend unruhiger, die heftigen Bewegungen der Extremitäten nehmen zu. Es wird desshalb der ganze Compressionsverband entfernt. Die Geschwulst ist jetzt nur noch 45 Ctm. gross (mit Kopfumfang), sehr schlaff. Auf der Stirn zeigt sich ein 5 Ctm. langer und 2 Ctm. breiter Decubitus. Derselbe wird mit Ungt. basilic. verbunden. Um den Tumor werden nur Leinenlappen mit Ungt.

Zinc. bestrichen, gelegt. Das Kind wird bald darauf ruhiger und nimmt die Brust gut an.

9. Juni.

Auf die Stirn wird ein Breiumschlag gelegt. Das Kind ist ruhig, sieht sehr blass aus.

12. Juni.

Der ganze hintere Theil der den Tumor bedeckenden Haut ist gleichmässig verfärbt. Der Decubitus auf der Stirn vergrößert sich. Das Kind ist ruhig, fast apathisch.

14. Juni.

Die äussere Haut der Geschwulst ist vollständig gangraenös geworden und ist die Geschwulst selbst bis zu ihrer ursprünglichen Grösse angeschwollen. Es werden auf den Tumor wie auf die Stirn Umschläge von Aq. chlor. gemacht.

15. Juni.

Das Kind schläft viel, trinkt wenig, hat einige Mal Diarrhoe. An der Demarkationslinie der Haut des Sackes reisst dieselbe an einzelnen Stellen oberflächlich ein. Der Umfang der Geschwulst hat bedeutend zugenommen.

Der Sack wird mit 8 Probenadeln umstochen. Es sickert nur wenig trübe Flüssigkeit aus.

Zum Getränk wird ein Decoct. Salep 1,0 (120) verordnet und ein Stärkemehlklystier gesetzt.

16. Juni.

Das Allgemeinbefinden verschlechtert sich sehr. Das Kind liegt komatös da, Fliegen kriechen ihm auf dem Gesicht umher.

17. Juni.

An der Demarkationslinie entstehen immer mehr oberflächliche Risse. Der Decubitus auf der Stirn ist noch mit gangraenoeser Haut bedeckt. In den fol-

genden Tagen ändert sich der Zustand nicht, das Kind liegt vollständig apathisch da, bis am

20. Juni, Morgens 5 Uhr,
der Tod ohne Convulsionen erfolgt. —

Nach diesen Erscheinungen und bei diesem Verlauf ist wohl nicht daran zu zweifeln, dass der Tod durch Aufnahme von septhaemischen Stoffen von den gangraenescirenden Hautstellen der Stirn und des Sackes erfolgt war. Zugleich liessen die Erscheinungen der letzten 8 Tage auf eine erneute Exsudation in den Ventrikeln schliessen. —

Leider lag es zu dieser Zeit noch nicht in meiner Absicht, diesen Fall zu meiner Dissertation zu wählen. Ich muss mich daher auf ein Referat des mir von Herrn Professor Krause gütigst mitgetheilten Sectionsberichts beschränken. Das in Spiritus aufbewahrte Präparat wurde mir erst mehrere Wochen nach erfolgter Section übergeben und war mir so die Möglichkeit einer specielleren makroskopischen und mikroskopischen Untersuchung genommen.

Die 36 Stunden nach dem Tode gemachte Section ergab folgende Resultate:

Der Schädel ist etwas mikrocephalisch, die Stirn niedrig. Die kleine Fontanelle ist bis auf eine etwa 3 Millm. grosse Lücke verknöchert, während die grosse Fontanelle noch sehr weit ist und mit zwei flügel förmigen Fortsätzen nach hinten in die oss. parietalia eingreift. Der untere Theil der Sutura frontalis ist fast vereinigt. Die äusseren Bedeckungen des Hinterhauptstumors sind zum Theil brandig abgestossen. An der Basis desselben starke Fettentwicklung. Die Lymphdrüsen der Nackengegend sind bedeutend vergrössert und erweicht, die Hautvenen daselbst stark gefüllt. —

Der Geschwulstsack wurde durch einen vertikalen Schnitt eröffnet und enthielt eine dickflüssige blutig tingirte Flüssigkeit. Eine nähere Untersuchung derselben ist leider unterblieben. In der Basis des Tumors lag wallnussgross Hirnsubstanz.

Nach Eröffnung des Schädels ergiebt die Hirnsection folgendes:

Die Oberfläche des Gehirns ist sehr blutreich, während die Gyri selbst blass und oedematös durchtränkt sind. Die sehr erweiterten Seitenventrikel sind mit trüber Flüssigkeit gefüllt. Ihr Ependym ist stark gewulstet und mit grieskornförmigen Granulationen bedeckt. Ihre Communication mit den übrigen Ventrikeln ist durch Pseudomembranen vollkommen versperrt. Der Aquaeduct. Sylvii und der vierte Ventrikel sind sehr bedeutend erweitert und communicirt letzterer unmittelbar mit dem Geschwulstsack. Der vorgefallene Hirntheil ist der grösste Theil des unteren Wurms des Kleinhirns.

Das Gehirn ist sonst in allen seinen Theilen vollständig entwickelt.

Der Arcus post. Atlantis zeigt in der Mittellinie eine kleine Kerbe, die von oben her bis etwa zur Mitte des Bogens reicht.

Der übrige Sectionsbefund ergiebt ausser allgemeiner Anaemie der Schleimhäute und einem über Erbsengrösse entwickelten Tubercul. caudatum der Leber nichts Abnormes.

Die Diagnose auf Hydrencephalocoele war somit durch die Section bestätigt. Aus der vollkommen normalen Entwicklung des Gehirns lässt sich das Entstehen des Hydrops ventricular. und somit die erste Anlage zur Entwicklung des Hirnbruchs erst in die späteren Monate der Schwangerschaft verlegen. Es

wäre immerhin möglich, dass bei schon vorhandenem Hydrocephalus eine gesteigerte Exsudation durch die Erschütterung, die das Gehirn des Foetus durch den Fall der Mutter 2 Monate vor der Geburt erlitten hat, entstanden ist.

Die Untersuchung des schon sehr verunstalteten Spirituspräparates lieferte folgende Ergebnisse:

Die Geschwulst befindet sich am Hinterhauptsbein rechts von der Mittellinie im unteren Drittel der Entfernung der kleinen Fontanelle vom hinteren Rand des Foramen magnum oss. occipit. einige Linien unterhalb der Protuberant. occipital. externa. Der etwas über zweifingerdicke Stiel des Tumors tritt aus einem runden Loch in der squama oss. occipit., das 2 Ctm. im horizontalen und $2\frac{1}{2}$ Ctm. im vertikalen Durchmesser misst. Der Rand dieser Schädellücke ist in seinem ganzen Umfange verdünnt und vollständig glatt.

Die Wand der Geschwulst ist fast $\frac{1}{2}$ Ctm. dick und zeigt an ihrer Innenfläche stark entwickelte Bindegewebsbalken.

Der in der Tiefe der Geschwulst etwa nussgross vorliegende Hirntheil besteht aus grauer Substanz und ist ein Theil des unteren Wurms. Durch das Mikroskop konnte ich in ihm zahlreiche Ganglienzellen nachweisen.

Eine zwischen dieser vorgefallenen Hirnsubstanz und der unteren Innenwand der Geschwulst eingeführte Sonde drang unmittelbar in den hinteren Theil des vierten Ventrikels.

Wir haben also nicht eine Hydrencephalocoele vor uns, wie sie bisher von allen Autoren beschrieben ist; nicht der vorliegende Hirntheil communicirt mit dem

entsprechenden Ventrikel sondern der Geschwulstsack direct.

Die Entstehung dieser Art von Hydrencephalocoele können wir uns anatomisch so erklären, dass die im vierten Ventrikel angesammelte Flüssigkeit denjenigen Theil der unteren Hälfte der hinteren Wand des Ventrikels vor sich hergetrieben hat, wo das Velum medullare posticum sie unvollständig lässt und dieser unvollständige Verschluss durch die Tela choroidea inferior ergänzt wird. Da dieselbe von hier unmittelbar in den gefässhäutigen Ueberzug des unteren Wurms übergeht, hat sie bei ihrer abnormen Ausdehnung diesen Theil des Kleinhirns secundär nach sich gezogen. —

Zur Vervollständigung dieser Arbeit halte ich es für nöthig, noch einiges über die Ursachen und die Behandlung der Hirnbrüche nachzuschicken.

Was die Ursachen der Hirnbrüche anbetrifft, so sind darüber die verschiedensten Theorien aufgestellt. Zuerst wurde, wie bei so vielen Abnormitäten der Frucht, ein psychischer Einfluss von der Mutter auf die Frucht während der Schwangerschaft als ursächliches Moment angegeben, eine Ursache, die natürlich vor dem Forum der Wissenschaft nicht bestehen konnte. Es sind dann Verwachsungen zwischen Kopf des Foetus und den Eihäuten als Ursache bezeichnet und führt man als Beweis die Fälle an, in denen sich an der Spitze der Geschwulst noch Reste der angewachsenen Theile befanden. Dergleichen Verwachsungen können entstehen bei zu geringer Menge des Fruchtwassers in der ersten Zeit der Schwangerschaft, wenn das sich bildende Amnion nicht durch die genügende Menge Serum vom Körper der Frucht abgehoben wird. Es ist sehr unwahrscheinlich, dass bei

jedem Hirnbruch grade diese seltene pathologische Schwangerschaftserscheinung vorhanden sein sollte.

Ich möchte mich eher der Ansicht anschliessen, dass dergleichen Verwachsungen, wie sie allerdings an Hernien beobachtet sind, erst secundär nach Austritt des Schädelinhalts entstanden sind.

Man hat ferner unvollkommene Verknöcherung der Hirnschaale oder partielle Aufsaugung einzelner Knochenstücke als Erklärung der Entstehung der Hirnbrüche aufgestellt. Die verschiedenen Ursachen, die man hierfür als wirkende Momente aufgeführt hat, als Krankheiten der Mutter, andauernder Druck auf den Kopf des noch im Uterus befindlichen Kindes mögen die Entstehung des Knochendefects erklären, bedingen aber durchaus nicht die Hervorstülpung des Schädelinhalts. Das noch ein weiteres Moment hierzu nöthig ist, geht aus den nicht so seltenen Fällen von unvollkommener Verknöcherung der Hirnschaale hervor, bei denen der Schädelinhalt stets vollständig intact und eine Hervorstülpung der Hirnhäute oder des Hirns selbst auch nicht andeutend vorhanden war.

Dass überhaupt weniger verknöcherte Stellen der Hirnschaale einen Hirnbruch veranlassen, muss durch das Vorkommen von Fällen als unrichtig bezeichnet werden, in denen die Hernie grade durch die dicksten Stellen des Schädels, wie z. B. der Protub. occipital. extern. ausgetreten sind. —

Dass nicht der unvollkommene Verschluss der Suturen oder der Fontanellen selbst das Hervortreten von Hernien bedingen oder auch nur begünstigen, scheint mir schon daraus bewiesen zu werden, dass abnorme Weite der Nähte und Fontanellen sehr oft beobachtet wird, während das Vorkommen von Hirnbrüchen nur sehr vereinzelt ist. In vielen wie auch

in unserem Falle waren die Schädelnähte sogar fester verwachsen als sie in der Norm zu sein pflegen.

Das Austreten der Hernien grade in den Suturen oder Fontanellen ist durchaus nicht so häufig wie von den meisten Autoren angenommen zu sein scheint. In den von Spring gesammelten Fällen, wo der Sitz des Knochendefects angegeben ist, findet sich derselbe zum grössten Theil seitlich von den Suturen oder sind dieselben nur in die Peripherie des Defects aufgenommen.

Spring führt in seiner Monographie ¹⁾ als ferneren Beweis gegen diese Annahme an, dass er in den von ihm untersuchten Fällen niemals die *Membrana ossificans* der nicht verknöcherten Nähte oder Fontanellen gefunden habe. —

Da nun in der Erkrankung oder gehemmten Entwicklung des Schädeldachs die Ursache der Hernien nicht liegen konnte, musste eine Erkrankung des Schädelinhalts selbst angenommen werden und zwar wurde eine Ansammlung von seroöser Flüssigkeit zwischen den Hirnhäuten oder in den Ventrikeln als primäre Ursache der Hirnbrüche angegeben. Der Knochendefect würde dann als secundär durch den continuirlichen Druck von Innen entstanden erklärt. Spring, der diese aetiologischen Momente am ausführlichsten behandelt hat, nimmt als Ursache der Meningocele eine circumscripte Entzündung der Arachnoidea an.

Durch das sich an dieser Stelle ansammelnde seröse Exsudat würde das correspondirende Knochenstück allmählig aufgesogen und so dem Exsudat Gelegenheit geboten die ihm vorliegenden Häute heraus zu stülpen. Wird durch entzündliche Verschmelzung

¹⁾ Spring. Monographie de la hernie du cerveau. pag. 30 u. f.

der Hirnhäute unter einander der angrenzende Hirntheil mit hervorgezogen, entsteht eine Encephalocele.

Die Hydrencephalocele endlich lässt er bedingt sein durch eine partielle Wassersucht eines Hirnventrikels. Die sich ansammelnde Flüssigkeit drängt den vor ihr liegenden Hirntheil gegen das Schädeldgewölbe, bedingt die Aufsaugung eines Knochenstücks und tritt so unter die Schädeldecken. Eine partielle Hydropsie eines Ventrikels müsste dann erklärt werden durch Absperrung desselben von den übrigen. Es kann dies geschehen theils durch Fibrinflocken, theils durch chronische Verdickungen des Ependyms. Dass solche partielle Ansammlung seröser Flüssigkeit in einem Ventrikel vorkommen, giebt auch Hasse an¹⁾, der sie auch bei Erwachsenen beobachtet hat.

Als fernerer Beweis für diese Ansicht führt Spring den Sitz der Hydrencephalocele an, die nur an den Stellen des Schädels austreten, die den einzelnen Ventrikeln oder ihren Verlängerungen correspondent sind.

Er lässt daher die *Hernia occipitalis superior* durch Hydrops der Hinterhörner der Seitenventrikel, die *Hernia occipitalis inferior* durch Hydrops des vierten Ventrikels, die *Hernia occipitalis* — Hernien, die die ganze Occipitalgegend einnehmen — durch gleichzeitige Hydropsie des vierten Ventrikels, des *Aqueductus Sylvii* und der Hinterhörner der Seitenventrikel, die *Hernia frontalis* durch Hydrops der Seitenventrikel und zwar ihrer Vorderhörner, die *Hernia orbitalis* und *sphenomaxillaris* durch Hydrops der Unterhörner der Seitenventrikel, die *Hernia sphenoidalis* durch Hydrops des dritten Ventrikels und

¹⁾ Hasse, Krankheiten des Nervensystems. pag. 464.

endlich die Hernia ethmoidalis durch Hydrops des Bulbus nervi olfactorii bedingt sein.

Dass die Hydrencephalocelen in der That durch Hydrocephalus ventriculorum entstehen, scheint mir durch unseren Fall wiederum bewiesen zu sein. Reste von Verwachsungen der Geschwulst mit den Eihäuten fanden sich nicht vor und widerlegt so unser Fall die Annahme dieser Zustände als aetiologische Momente. Dass nicht die Suturen oder Fontanellen den Austritt von Hernien begünstigen, geht daraus hervor, dass der Schädeldefect sich zum grössten Theile nicht in der Medianlinie befindet, dass die Suturen ferner fest verwachsen sind, während die grosse Fontanelle nur sehr unvollständig verknöchert ist. Es wäre somit die grosse Fontanelle für den Sitz einer Ausstülpung sehr geeignet gewesen, während sich an dieser Stelle nichts dergleichen vorfand.

Die hydropische Erweiterung des Aquaeductus Sylvii und des vierten Ventrikels bei vollständigem Verschluss der Communication mit den übrigen Ventrikeln beweist das Vorkommen von partieller Ansammlung seroeser Flüssigkeit in einzelnen Ventrikeln. Auffallend und nicht in unser Schema passend könnte die gleichzeitige Hydropsie der Seitenventrikel sein. Ich glaube jedoch, dass dieselbe erst secundär durch Fortpflanzung der durch die Behandlung der Hydrencephalocèle eingeleiteten entzündlichen Vorgänge entstanden ist.

Die Andeutung eines unvollkommenen Verschlusses des Arcus. poster. atlant. macht eine partielle Betheiligung des Canal. central. des Rückenmarks wahrscheinlich. —

Die Behandlung der Hydrencephalocèle hat leider bisher in allen bekannten Fällen negative Resultate

geliefert. Der Tod erfolgte meist in der ersten Woche, spätestens im 2. Monat nach eingeleiteter Behandlung. Die Hydrencephalocoe, sich selbst überlassen, führte ebenso zum sicheren Tode. Günstiger gestalten sich die Resultate bei Meningocoele und Encephalocoele, die häufiger bei vorsichtiger Behandlung geheilt sind.

Es ist also bei vorliegenden Hirnbrüchen die Untersuchung vor allem darauf zu richten, ob der Inhalt des Tumors mit den Ventrikeln in Zusammenhang steht oder nicht, ob also im ersten Fall eine Hydrencephalocoele oder im zweiten eine Meningo-, resp. Encephalocoele vorliegt.

Die Wichtigkeit dieser Unterscheidung ist nach dem Vorhergehenden einleuchtend. Die Hydrencephalocoele untersagt jeden operativen Eingriff, die Meningocoele und Encephalocoele gestatten verschiedene therapeutische Massregeln mit Aussicht auf günstigen Erfolg. Als Hauptunterscheidungssymptom zwischen diesen beiden Fällen habe ich im vorigen das Auftreten von Hirnerscheinungen bei Druck auf den Tumor bei Meningocoele und Encephalocoele, bei letzterer wahrnehmbare Respirations- und Pulsationsbewegungen aufgestellt, was bei der Hydrencephalocoele nicht der Fall ist.

Ein weiteres Hülfsmittel zur Unterscheidung des inneren und äusseren Hirnbruchs könnte vielleicht aus der verschieden chemischen Zusammensetzung der cerebrospinalen und arachnoidealen Flüssigkeit gewonnen werden. Ob ein solcher Unterschied aber in der That existirt, ist bisher nicht sicher constatirt. Hasse citirt in seinem Handbuch der Krankheiten des Nervensystems pag. 452 eine Arbeit von C. Schmidt ¹⁾.

¹⁾ C. Schmidt. Charakteristik der epidemischen Cholera

Derselbe sagt: „Das Transsudat der peripherischen Haargefässgruppen des Centralnervensystems (Piamater, Arachnoidea) unterscheidet sich wesentlich von dem der centralen. Jenes schliesst sich in Betreff des Eiweissgehaltes und des gegenseitigen Verhältnisses von Kalium, Natrium, Phosphorsäure und Chlor den übrigen eiweissreicheren Transsudaten an, zu denen dies den Gegensatz bildet“. Schmidt fand in der Arachnoidealflüssigkeit 11,4 Eiweiss pr. Mill., während die Cerebrospinalflüssigkeit nur Spuren von Eiweiss enthielt. In Bezug auf die Salze waren in ersterer Natrium und Chlor, in letzterer Kalium und Phosphorsäure überwiegend. Dieselben Spuren von Eiweiss in der Cerebrospinalflüssigkeit fand Schlossberger und Hoppe¹⁾. Ueber die Zusammensetzung der Arachnoidealflüssigkeit liegt mir nur noch ein Fall von Breesche²⁾ vor, der aber gegen die verschiedene Zusammensetzung der peripheren und centralen Gehirnflüssigkeit spricht, da derselbe auch in ersterer nur Spuren von Eiweiss fand. Dasselbe vermehrte sich aber schnell nach wiederholten Punctionen, jedenfalls bedingt durch die entzündliche Reizung. Sollte sich die Untersuchung von Schmidt bewahrheiten, so wäre immerhin in den Fällen, wo ein mit seroöser Flüssigkeit gefüllter Hirnbruch vorliegt und die Diagnose zweifelhaft ist, eine mit aller Vorsicht ausgeführte Probepunction vorzuschicken und je nach dem aus der chemischen Untersuchung gewonnenen Resultate eine Behandlung einzuleiten. Die bisher stets mit lethalem Ausgange

gegenüber verwandten Transsudationsanomalien. Leipzig. Mitau 1850. Kritisch-statistische Uebersicht der Transudationsprocesse. pag 140—148.

¹⁾ Bruns. Handbuch der chirurgie. pag. 645.

²⁾ Virchow-Hirsch. Jahresberichte. 6. Jahrgang. Band 1.

unternommene Behandlung der Hydrencephalocèle bestanden in allmäligen Compressionen, in wiederholten Punctionen, in Excision und Umlegen einer Ligatur. Da in vielen Fällen die Integumente ulcerirten und so der Zustand bedeutend verschlimmert wurde, möchte die Behandlung, die Adams ¹⁾ angewandt hat, empfehlenswerth sein. Derselbe sucht nämlich durch adstringirende Verbandwässer die bedeckende Haut des Tumors zu kräftigen und hofft so durch den dadurch vermehrten Widerstand die weitere Vergrösserung des Sackes zu hindern. Die gleichzeitigen Punctionen an verschiedenen Stellen möchten bei Hydrencephalocèle nur schädlich sein.

Da wir die Ursache derselben nur in der Hydropsie der Hirnventrikel zu suchen haben, so wäre allein durch rationelle Behandlung dieser Erkrankung Hülfe zu erwarten. Der geringe Erfolg aller Heilversuche bei Hydrocephalus internus lässt uns aber auch dann wenig Hoffnung auf günstige Resultate.

Aus alle diesem scheint mir hervorzugehn, dass die Hydrencephalocèle rein symptomatisch zu behandeln ist. Ich glaube daher mit Recht den Satz aufstellen zu dürfen, dass sich die Behandlung der Hydrencephalocèle beschränken muss auf „Schutz des Tumors gegen äussere Verletzungen, Stärkung des Integuments durch adstringirende Verbandwässer, vor allem aber auf eine zweckmässige diätische Pflege und eine symptomatische Behandlung des Hydrocephalus internus“.

¹⁾ Graefe-Walter. Journal XIX.
